

# **Diagnostic des pathologies de l'hémostase primaire**

Pr Moussa Seck

Service d'Hématologie UCAD

# Objectifs

- 1- Définir les pathologies de l'hémostase primaire (PHP)
- 2- Décrire les caractéristiques des hémorragies dans les PHP
- 3- Citer les étiologies des thrombopénies
- 4- Décrire les formes cliniques de la maladie de Von Willebrand
- 5- Citer 02 pathologies héréditaires responsables de thrombopathies

# Plan

I. Généralités

II. Diagnostic positif

III. Diagnostic différentiel

IV. Diagnostic étiologique

Conclusion

# I. Généralités

## I.1. Définition

- Anomalie acquise ou héréditaire empêchant la formation du thrombus plaquettaire responsable de la survenue de saignements

# I. Généralités

## I.2. Intérêt

### ❖ Epidémiologie :

- Affections fréquentes (plus fréquentes des pathologies de l'hémostase)
- Acquises (**thrombopénies+++**)
- Héritaires (**maladie de Von Willebrand et thrombopathies**)

# I. Généralités

## I.2. Intérêt

### ❖ Diagnostique :

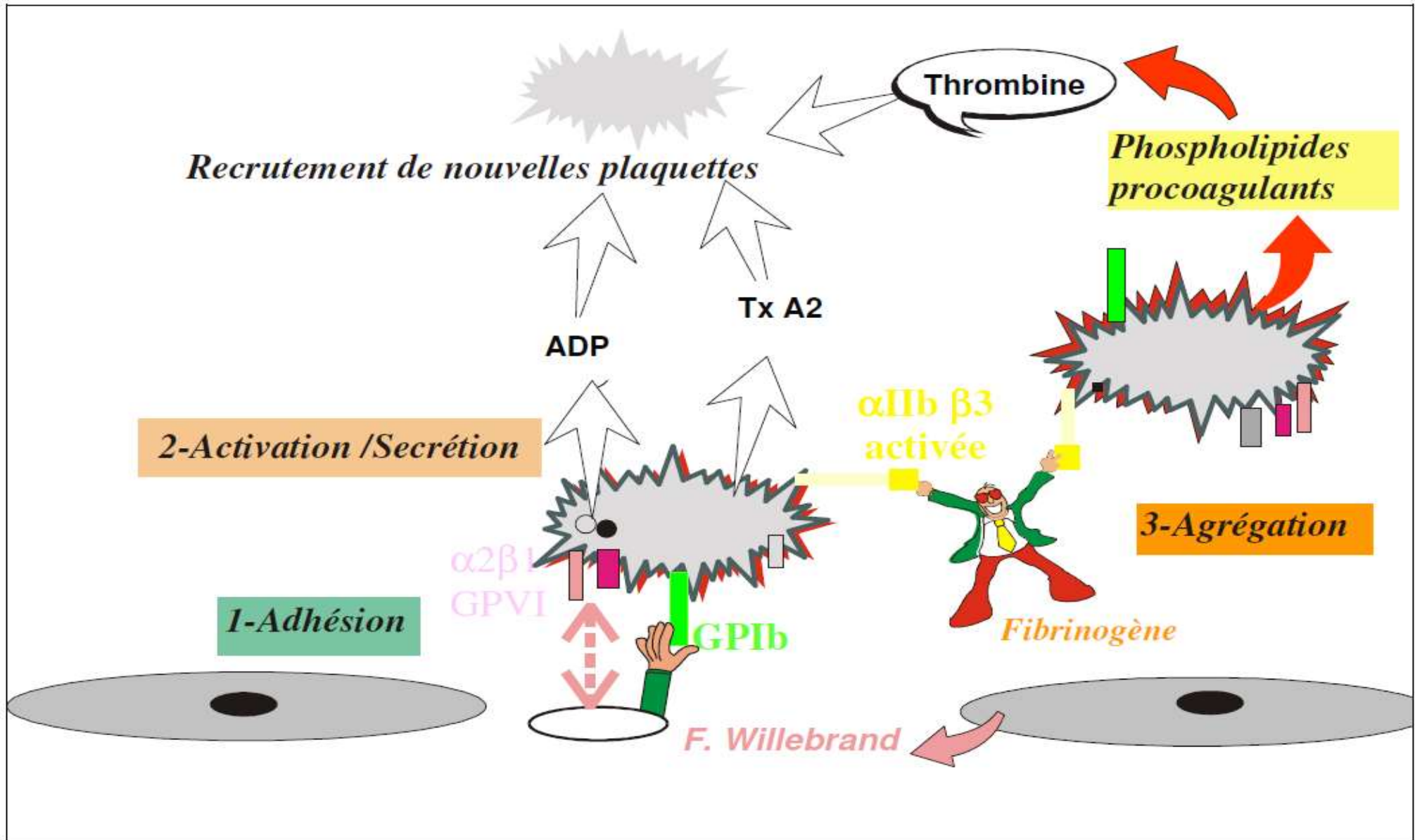
- Perturbation des tests globaux de l'hémostase primaire (Numération plaquettaire, temps de saignement, PFA 100)
- Confirmation (tests spécifiques)
- Etiologies multiples
- Démarche diagnostique selon un algorithme

# I.3. Rappel

## I.3. Physiologie de l'hémostase primaire

- Hémostase primaire : Première étape d'urgence du contrôle hémorragique conduisant à la formation du thrombus plaquettaire (3 à 5 min)
- Acteurs :
  - 2 facteurs cellulaires (endothélium, plaquettes)
  - 2 facteurs plasmatique (facteur Von Willebrand, Fibrinogène)

# Hémostase primaire



# I.4. Physiopathologie

Anomalies des  
acteurs de l'HP



Défaut de formation  
du clou plaquettaire



Saignements :  
spontanés ou  
provoqués

Peau



**Purpura**

Muqueuses



**Epistaxis,  
gingivorragies...**

Organes



**Hémorragies graves:  
SNC, digestif...**

# II. Diagnostic positif

## II.1. Les thrombopénies

- Les thrombopénies se définissent par une diminution du nombre de plaquettes circulantes  $< 150\ 000/\text{mm}^3$
- Risque hémorragique :  $< 50\ 000/\text{mm}^3$
- Étiologies multiples (centrales, périphériques)

# II.1. Les thrombopénies

## ❖ Circonstance de découverte

- **Fortuite** : Hémogramme
- **Signes fonctionnels** :
  - Hémorragies (peau, muqueuses)
- **Complications** :
  - Bulles hémorragiques
  - Hémorragies viscérales

# II.1. Les thrombopénies

## ❖ Signes cliniques :

### ○ Hémorragies cutanéomuqueuses

### □ Purpura :

- Taches hémorragiques pourpres,
- ne s'effaçant pas à la vitropression,
- disparaissant en quelques jours sans séquelles en passant par les différentes teintes de la biligénie locale

- **Type de purpura :**
  - **Pétéchies** : taches planes rouges, punctiforme en tête d'épingle, non infiltré, non nécrotique, prédominants aux membres inférieurs ou diffus



- **Type de purpura :**
  - **Ecchymoses** : taches rouge pourpre en placard, étendues



- **Type de purpura :**
  - **Vibices : purpura linéaire (plis de flexion++)**



## ○ **Hémorragies des muqueuses**

- Purpura (face interne des joues, voile du palais)
- Gingivorragies
- Epistaxis
- hématurie
- Bulles hémorragiques buccales
- hémorragies digestives (méléna, rectorragies...)

- **Apprécier les signes initiaux de gravité**
  - Signes fonctionnels :
    - Céphalées
    - Troubles de la conscience
  - Hémorragies rétiniennes
  - Bulles hémorragiques buccales
  - Signes méningés

# II.1. Les thrombopénies

## □ Hémogramme

- **Thrombopénie :**

- Taux de plaquettes : < 150 G/L (150-400 G/L)

- Risque hémorragique (si < 50 G/L)

- Autres paramètres (Hémoglobine, globules blancs souvent normaux)

- Confirmation de la thrombopénie :

- Frottis sanguin (absence d'agrégats de plaquettes: lié à l'EDTA)

- Etude sur tube citrate

## II.2. La maladie de Von Willebrand

- Pathologie constitutionnelle ou acquise, due à un déficit qualitatif et/ou quantitatif du vWF
- Plus fréquente des pathologies héréditaires de l'hémostase (1% de la population)
- Sex ratio = 1

## II.2. La maladie de Von Willebrand

Il existe 3 types :

- Type 1 : Déficit quantitatif modérée
- Type 2 : Déficit qualitatif
- Type 3 : Déficit quantitatif sévère

Type	Sous-type	Physiopathologie	Transmission	Fréquence
1		Déficit quantitatif partiel en <u>vWF</u>	dominante	50 à 75 %
2		Déficit qualitatif en <u>vWF</u>		20 à 45 %
	2 A	Diminution d'affinité du <u>vWF</u> pour les plaquettes avec absence de <u>multimères</u> de haut PM et de PM intermédiaire	dominante	
	2 M	Diminution d'affinité du <u>vWF</u> pour les plaquettes sans anomalie des <u>multimères</u>	dominante	
	2 B	Augmentation de l'affinité du <u>vWF</u> pour les plaquettes	dominante	
	2 N	Diminution d'affinité du <u>vWF</u> pour le FVIII	récessif	
3		Déficit quantitatif totale en <u>vWF</u>	récessif	< 5%

## II.2. La maladie de Von Willebrand

### ❖ Circonstances de découverte :

Selon la gravité (dépend à la fois du type et de la sévérité du déficit)

- Tôt durant l'enfance : Syndrome hémorragique spontané (forme sévère)
- Fortuite (révélation tardive)
  - Bilan biologique perturbé (formes moins sévères)
  - Syndrome hémorragique discret
  - Syndrome hémorragique majeur sur intervention chirurgicale

## II.2. La maladie de Von Willebrand

### ❖ **Formes cliniques :**

- **Formes modérées (types 1 et 2):**
  - Examen souvent normal
  - syndrome hémorragique (comme dans les thrombopénies)
- **Forme sévère (Type 3):**
  - Syndrome hémorragique cutanéomuqueux
  - Hématomes
  - Hémarthroses

## II.2. La maladie de Von Willebrand

### ❖ Examens biologiques :

- Temps de saignement: allongé (sauf type 2N) (Ivy 3 points : > de plus de 8 sec (normes : 2 à 4 min)
- PFA 100 : allongé
- TCA : allongé (norme : 25 – 32 sec)
- Facteur VIII : diminué (norme : 30 – 150%)

**NB** : TCA et FVIII normaux (types 2A, 2B, 2M)

- Activité cofacteur de la ristocétine du FvW (WF-RCO): diminuée (sauf type 2N) (normes: 50-150%)

# II.2. La maladie de Von Willebrand

## ❖ Examens biologiques :

- **Dosage immunologique de l'antigène du FvW:**

- Abaissé (type 1)
- Effondré (type 3)
- Normal (type 2)

(normes : 50-150%)

	Type 1	Type 3	Type 2A	Type 2M	Type 2B	Type 2N
TS ou PFA-100	↑ (ou N)	↑↑	↑	↑	↑	N
Plaquettes	N	N	N	N	↓	N
TCA	↑ (ou )	↑↑↑	N (ou ↑)	N (ou ↑)	N (ou ↑)	↑↑
FVIII	↓ (ou N)	↓↓↓ (< 5%)	N (ou ↓)	N (ou ↓)	N (ou ↓)	↓↓
FvW:Ag	↓ (< 50%)	↓↓↓ (< 1%)	N (ou ↓)	N (ou ↓)	N (ou ↓)	N (ou ↓)
FvW:RCo	↓ (< 50%)	↓↓↓ (< 1%)	↓↓	↓		N (ou ↓)
FvW:Ag/FvW:RCo	N	Sans interet	↑↑	↑	↑↑	N
FvW:Ag/FVIII :C	N	N	N	N	N	↑
Profil multimérique	N	Absence de tous les multimères	Absence multimères HPM et PM intermédiaire	N	Absence multimères HPM	N
RIPA à faible dose (0,5mg/ml)	-	-	-	-	+	-

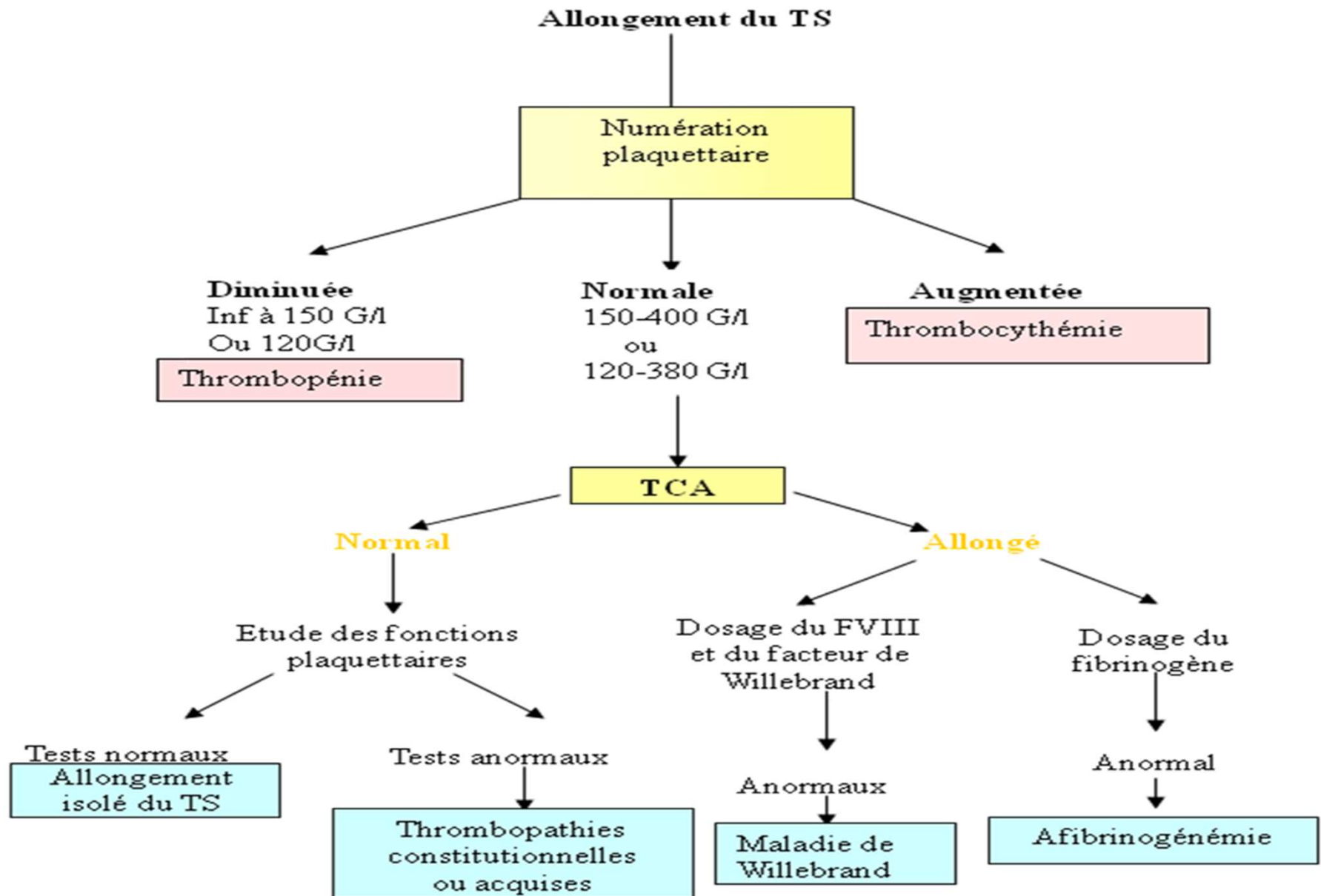
## II.3. Thrombopathies

- Déficit héréditaires ou acquises en glycoprotéines de la membrane plaquettaire
- **Thrombopathies constitutionnelles :**
  - Dystrophie thrombocytaire hémorragipare (maladie de Jean Bernard et Soulier): Déficit en GPIb
  - Thrombasthénie de Glanzmann : Déficit en GPIIb-IIIa
  - Syndrome des plaquettes grises ou maladie du pool vide: Déficit en ADP intra plaquettaire

## II.3. Thrombopathies

- Diagnostic :
  - PFA 100 : allongé (norme < 100 sec)
  - Cytométrie de flux
  - Biologie moléculaire

# Algorithme diagnostique



# III. Diagnostic différentiel

## ❖ Devant un purpura

- **Discuter les purpuras non thrombopéniques:**

### 1- Purpura rhumatoïde de Schönlein Henoch :

- jeune femme, purpura déclive associé à des arthralgies, des douleurs abdominales
- complications rénales (glomérulonéphrite par dépôts d'ICxC), complications abdominales

### 2- Purpura infectieux : septicémies (méningocoque ++), maladie d'Osler....

## ❖ **Devant un purpura**

- **Purpura non thrombopénique**

**3- Dysprotidémies** : maladie de Waldenström, lymphopathie, collagénose, cryoglobulinémie

**4- Fragilité capillaire excessive** : vieillards+++  
purpura sénile (mains), HTA, hypercorticisme,  
diabète

- **Caractéristiques des purpuras vasculaires**



# III. Diagnostic différentiel

## ❖ **Devant une hémorragie congénitale :**

- **Hémophilie**
  - Touche le sexe masculin
  - Clinique : hématome et hémarthrose
  - Biologie : hémogramme et TS normaux, dosage des FVIII ou FIX (diminué)
- **Autres déficits rares en facteurs de la coagulation (FII, V, X)**

## IV. Diagnostic étiologique

### ❖ Thrombopénies d'origine centrale

#### → Causes acquises:

- Aplasie médullaire idiopathique
- Toxiques : œstrogènes, sels d'or, thiazidique, bactrim
- Envahissement médullaire : hémopathies malignes, métastase de cancers
- Intoxication alcoolique aigue
- Virus : rubéole, rougeole, oreillon, EBV, CMV

## IV. Diagnostic étiologique

### ❖ **Thrombopénies d'origine centrale**

#### → **Causes constitutionnelles :**

- **Maladie de Fanconi** : amégacaryocytose congénitale
- **Anomalie de May - Hegglin** : thrombopénie modérée avec plaquettes géantes, corps de Döhle
- **Syndrome de Wiskott - Aldrich** : thrombopénie, thrombopathie, eczéma, déficit immunitaire

## ❖ Thrombopénies d'origine périphérique

- Thrombopénie par trouble de la répartition :  
Hypersplénisme, transfusions massives
- Thrombopénie par hyperconsommation : CIVD,  
septicémies et paludisme, microangiopathies  
thrombotiques
- Thrombopénie par hyper destruction : Purpura  
Thrombopénique auto-immun, médicamenteuse,  
allo immune

# IV. Diagnostic étiologique

## ❖ Syndrome de Willebrand acquis

- rare secondaire à des affections
- Les plus fréquentes :
  - Gammopathies monoclonales
  - Syndrome lymphoprolifératifs
  - Maladies auto-immunes.

# IV. Diagnostic étiologique

## ❖ Thrombopathies acquises

- Collagénose
- cardiopathie cyanogène
- Insuffisance rénale
- Rhumatisme articulaire aigu
- Hémopathies myéloïdes
- Aspirine

# Conclusion

- Plus fréquentes des hémorragies constitutionnelles de l'hémostase
- Diagnostic à évoquer devant tout saignement de la peau et/ou des muqueuses
- Diagnostic différentiel/pathologies de la coagulation
- Diagnostic : NFS, hémostase+++, biologie moléculaire